Ostéomalacies

Introduction

- Ostéopathie fragilisante diffuse du squelette
- Chez l'enfant: rachitisme
- Défaut ou retard de la minéralisation de la matrice organique pré-osseuse (ostéoïde)
- Accumulation de tissu osseux non calcifié
- Quantité de tissu osseux non diminuée (contrairement à l'ostéoporose)↑
- 20 fois moins fréquente que l'ostéoporose
- Étiologies multiples: hypovitaminose D ++

anomalies des facteurs de la minéralisation

Facteurs de la minéralisation osseuse

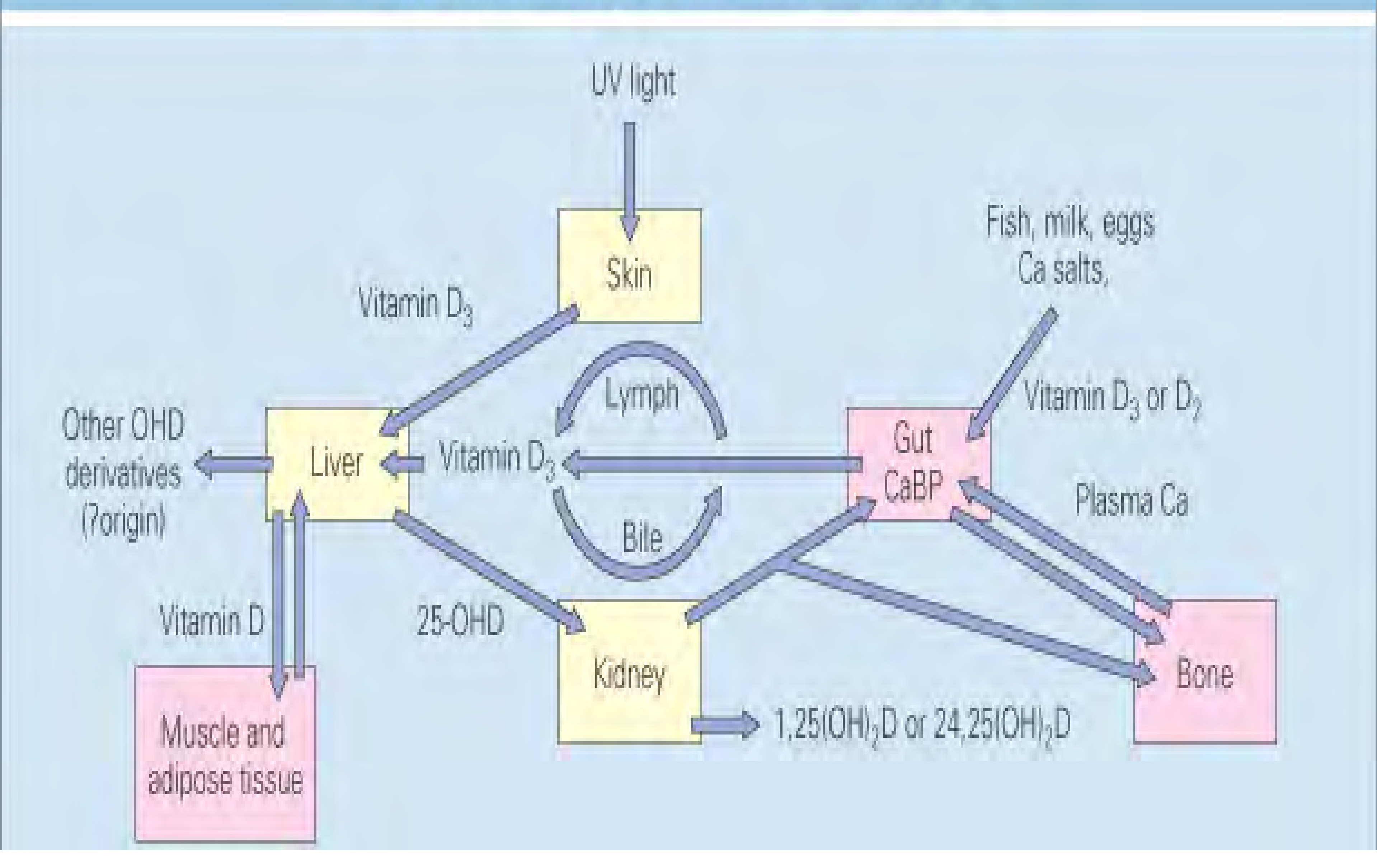
Association de plusieurs facteurs:

- Concentrations suffisantes en calcium et phosphore
- Enzymes: phosphatases alcalines osseuses, contrôlent le transport de Ca et facilitent le transport de phosphore, hydrolysent les pyrophosphates
- Présence de métabolite actif de la vitamine D, qui augmente l'absorption intestinale de Ca et favorise le dépôt de phosphore et Ca

Métabolisme de la vit D

- Vit D_3 (cholécalciférol) : précurseur naturel de la vit D active
- Apport alimentaire
- Absorption digestive (iléon) : sels biliaires++
- 1ère hydroxylation: foie (enzyme: hydroxylase) → 25 OHD 3
- 2ème hydroxylation: rein (1α hydroxylase)

→ 1,25 (OH)2D3


MAJOR PATHWAYS OF VITAMIN D METABOLISM
UV light
Skin
Fish, milk, eggs
Ca salts,
Vitamin D_3
Lymph
Vitamin D_3 or D_2
Other OHD derivatives (?origin)
Liver
Vitamin D_3
Gut
CaBP
Plasma Ca
Bile
Vitamin D
25-OHD
Kidney
Bone
$1,25(OH)_2D$ or $24,25(OH)_2D$
Muscle and adipose tissue

Diagnostic positif

Circonstances de Découverte

- Douleurs osseuses
- Faiblesse musculaire
- Troubles de la marche
- Déformations osseuses
- Fractures
- Découverte de fissures (Rx)
- Recherche systématique: malabsorption, IR
- Perturbations phospho-calciques: hypocalcémie, hypocalciurie, hypophosphorémie

Signes cliniques

- Douleurs osseuses: diffuses, symétriques mécaniques, intensité croissantes: région pelvi-crurale ++,
- Thoraciques antérieures : aggravés par les mouvements respiratoires et la toux
- Scapulaires, rachis
- Douleur à la pression des reliefs osseux

Signes cliniques

- Faiblesse musculaire et myalgies:

Myopathie proximale douloureuse (10 – 20%)

- Intensité variable : signe du tabouret → impotence fonctionnelle totale
- Proximale, surtout aux muscles fessiers
- Difficultés à la marche, démarche dandinante, difficulté à la montée et descente d'escaliers

Signes cliniques

- Fractures : proximales et multiples
- Spontanées, asymptomatiques
- Branches ilio- et ischiopubiennes, côtes,

1/3 >fémur, métatarsiens, calcanéus,

1/3 < tibia,

Fracture diaphyse fémorale: évocatrice

Fracture vertébrale, extrémité > fémur: si ostéoporose associée

Signes cliniques

Déformations osseuses : formes évoluées

- Thorax en « cloche » ou en « violon »
- Sternum en « caréne »
- Genu varum ou valgum
- Hypercyphose dorsale, réduction de la taille

Signes cliniques

Autres manifestations

- Arthropathies dégénératives:

arthrose des MI liées aux déformations

- Algodystrophies

Signes biologiques

Anomalies du bilan phosphocalcique ++

- Variables selon l'étiologie
- OM carentielles: les plus fréquentes

- Calcémie:↓
- Phosphorémie:↓
- Phosphatases alcalines: ↑
- Calciurie:↓
- 25 OH D 3: ↓↓
- PTH: ↑

Imagerie

Signes radiologiques

- **Hypertransparence osseuse**:

 - aspect flou, sale, travées mal visualisées
- **Fissures** : **stries de Looser- Milkman**

 - caractéristiques

 - bandes radiotransprentes perpendiculaires à la corticale

 - siège: bassin (branches ischio-illiopubiennes, 1/3 > fémur) , omoplates, clavicules, côtes

Imagerie

signes radiologiques

- **Déformations osseuses**

- bassin en « cœur de carte à jouer »
- coxa- vara, protrusion acétabulaire
- tassements biconcaves

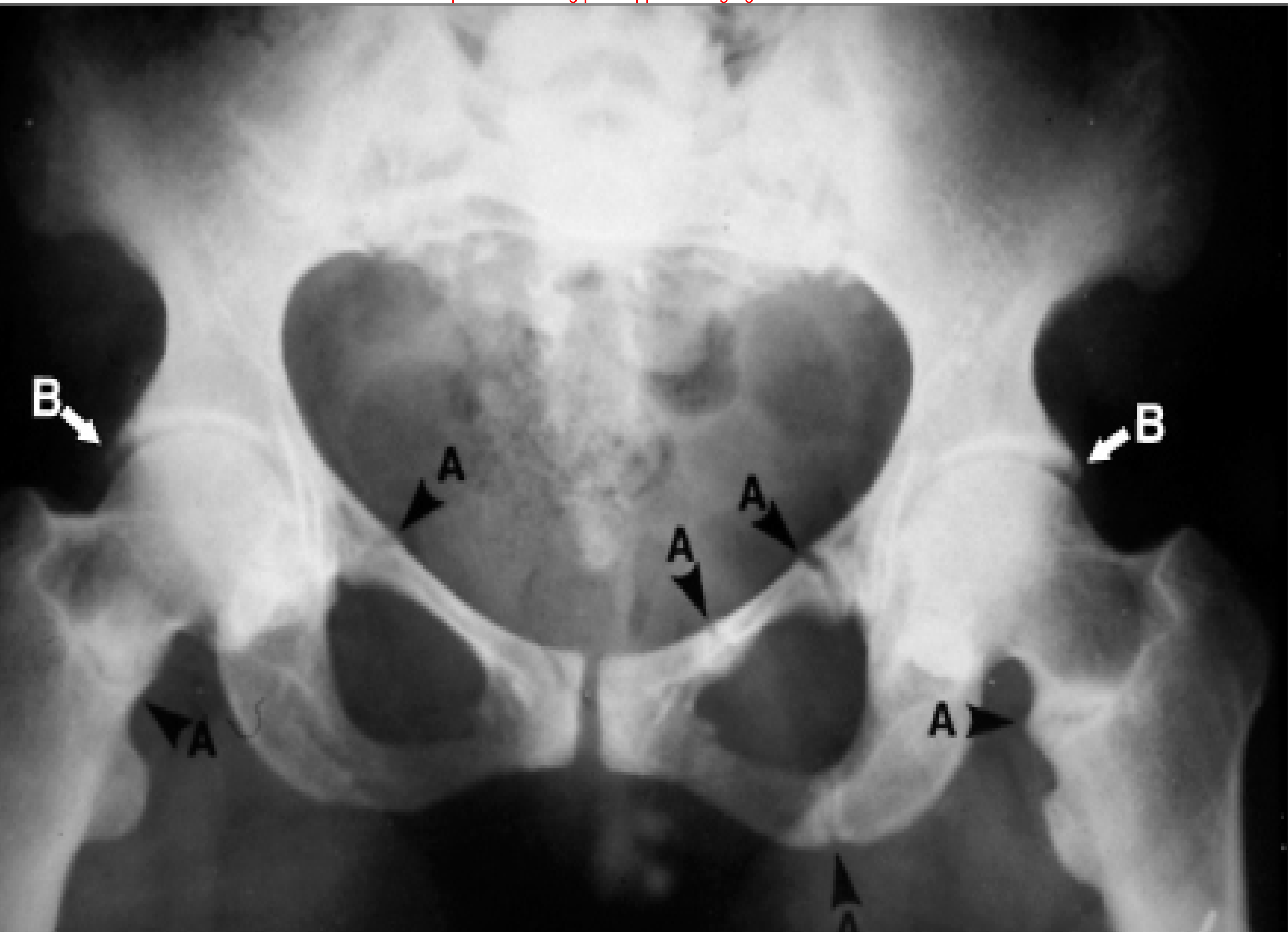
imagerie

Scintigraphie osseuse

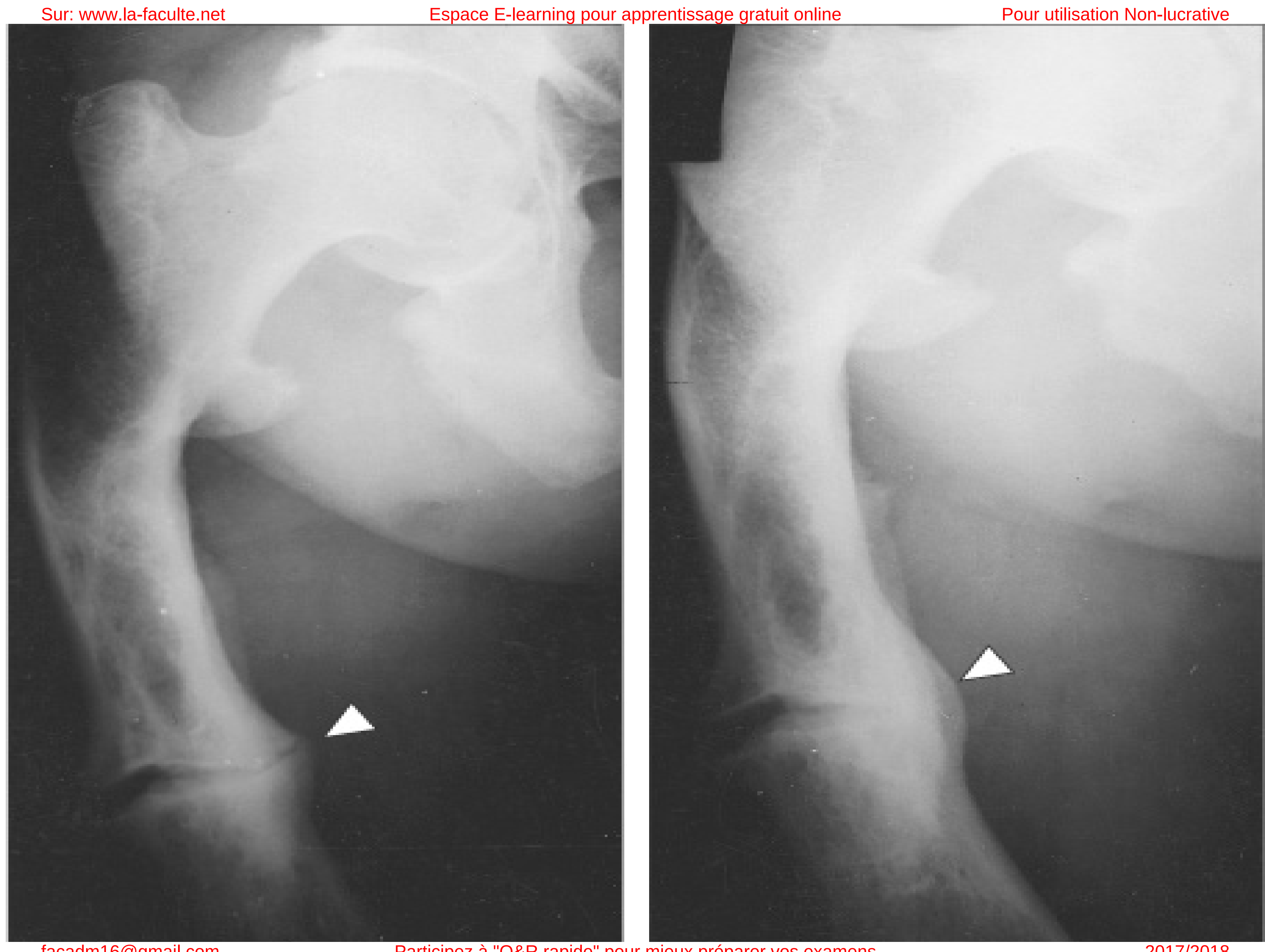
- Foyers d’hyperfixations multiples

Densitométrie osseuse:

Tscore < -2,5 (DS)


B
B
A
A
A
A
A
A
A


R
2



Signes histologiques

- Biopsie osseuse (crête iliaque) os non décalcifié
- Double marquage à la tétracycline

→ diminution de la vitesse de minéralisation de la substance ostéoïde

→ augmentation du volume du tissu ostéoïde

→ augmentation de l’épaisseur des bordures ostéoïdes

front des calcifications diminués voire absents++

Diagnostic positif

- Clinique ++
- Imagerie+++
- Biologie+++
- Histologie ±

Diagnostic différentiel

- Ostéopathie fragilisante bénigne:
  - ostéoporose
  - hyperparathyroïdie
  - ostéodystrophie rénale
- Ostéopathie fragilisante maligne:
  - Maladie de Kahler
  - Métastases osseuses

Etiologies

- *Carences en calcium et /ou en vit D*

- *carence d'apport exogène ou endogène*
- malabsorption digestive:

→maladie cœliaque (50 à70%)

→maladie de Crohn, traitement par cholestyramine, résection du grêle, gastrectomies, affections hépato-digestives avec stéatorrhées

- Pertes rénales de la vit D (∑d néphrotique)
- Excès de catabolisme de vit D par induction enzymatique :anticonvulsivants

Etiologies

Défauts de synthèse de 1,25 (OH)2 vit D

- Insuffisance rénale chronique: diminution du taux de calcitriol→clairance de la créatinine <50ml/min
- Défaut de synthèse ou d'activité de la PTH: hypo et pseudo-hypoparathyroïdie
- Rachitisme et ostéomalacies pseudo-carentiels de type I de Prader: déficit génétique de l'activité de 1 α hydroxylase rénale, autosomique récessif
- *Résistance à la 1,25(OH)2vitD:* pseudo-carentiel type II (anomalie du récepteur)

Etiologies

Ostéomalacies hypophosphatémiques

- Carences d'apport: nutrition parentérale
- Prise prolongée d'antiacides
- Syndrome de Fanconi (pertes tubulaires rénales de phosphates):

  - Intoxications (plomb, tétracyclines avariées, cadmium,

  - Tubulopathies par surcharge métaboliques (cystinose, maladie de Wilson, glycogénose hépatorénale, intolérance au fructose, galactose)

  - Amylose, syndrome de Gougerot-Sjögren, myélome

Etiologies

- Pertes tubulaires de phosphates:

- OM hypophosphatémique familiale liée à l'X (trouble de la réabsorption tubulaire du phosphore): hypophosphatémie, PA↑, calcitriol↓↓ , PTH normal.

  → OM + ossifications des enthéses

- OM oncogénique hypophosphatémique

Etiologies

Altération du processus de minéralisation

- Hypophosphatasie: déficit en phosphatases alcalines

- Intoxication : aluminium, fluor, biphosphonates de première génération

Traitement

Moyens:

- Vitamine D:

→ vitamine D2: Ergocalciférol (Stérogyl®)

Solution 400 UI/goutte , ampoule 600 000 UI

→ vitamine D3 et ses dérivés:

- colécalciférol : *vit D3 BON® : amp 200000UI*
- 25 OH D3 (calcifédiol) : *Dédrogyl ® 5µg/goutte*
- 1,25(OH)2D3(calcitriol): Rocaltrol®,caps:25 *µg*
- 1$^{\alpha}$ OH vit D3(alfacalcidiol): Un-alpha®

- Calcium
- phosphore

Traitement

***Indications**:*

Ostéomalacies carentielles:

- vit D2 ou D3 : 2000 à 4000 UI/j (3-6 mois)
- 5 mg (200 000 UI) de vit D2 ou D3 per os à répéter après 1- 3 mois
- Calcium: 1-1,5 g/j
- Surveillance: phospho-calcique

- calcémie et phosphatémie: se corrigent en 10j
- PTH: se normalise en 1-3 mois
- PA : 3- 6 mois
- Signes radiologiques: 1- 3 mois

Traitement

OM d'origine digestive par malabsorption:

- Dose de vit D 2 à 5 fois plus importante
- Vit D injectable si malabsorption sévère
- Traitement étiologique ++

Traitement

- *OM par catabolisme exagéré de la vit D:*

-Dérivés 25 hydroxylés : cacifédiol (Dédrogyl®) 25 à 100 µg/j

- *OM par insuffisance rénale*:

- Dérivés 1α- hydroxylés: 1-3 µg/j

- *OM par fuite rénale de phosphore*

- 1,25(OH)2 vitD3 : 1-3µg/j
- Phosphore: 1-4 g/j

Traitement

- *Om par acidose tubulaire*
- Alcalinisation(bicarbonate de sodium 5-10 g/j)
- *Om oncogénique*:
  - exérèse tumorale
  - 1,25 (OH)2 D3 + phosphate

Conclusion

l’ostéomalacie est une ostéopathie fragilisante d’étiologie multiple, souvent en rapport avec une hypovitaminose D

Sa prise en charge dépend d’une bonne connaissance de ses facteurs étiologiques